Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Universität Münster i. W.
Direktor: Prof. Dr. F. Kehrer.

# Die arteriosklerotische Muskelstarre

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktor-Würde

der Hohen Medizinischen Fakultät

der Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster in Westf.

vorgelegt von

Heinz Immelnkemper

aus Düsseldorf.

1937

Buchdruckerei Beyer & Hausknecht K.-G., Bielefeld

Tag der Promotion: 8. Januar 1937.

Dekan: Herr Prof. Dr. Jötten.

Referent: Herr Prof. Dr. Kehrer.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster (Westf.)

Die Arteriosklerose, eine der häufigsten Krankheits- und Todesursachen jenseits des vierten Lebensdezenniums, besteht in spezifischen Änderungen der Gefäßwand, die sich teils aus degenerativen Processen, indem es zu Lipoideinlagerung in die Intima mit konsekutiver Nekrose kommt, teils aus hyperplastischen Veränderungen zusammensetzen, d. h., Einwachsen von Bindegewebe in die elastische Intima. Infolgedessen spricht man nach dem Vorschlage des Leipziger Pathologen Marchand besser von Atherosklerose, die, wie der Name schon sagt, aus einer Atheromatose, der Lipoideinlagerung, und einer Sklerose, der bindegewebigen Verdickung der Gefäßwand, besteht.

Hinzu kommen noch Kalkablagerungen in die Media, was besonders von den Extremitätenarterien gilt.

Der Endeffekt all dieser Veränderungen ist eine Herabsetzung der Elastizität und der Widerstandsfähigkeit der Gefäßwände mit ihren Konsequenzen.

Was die Ätiologie der Atherosklerose anbelangt, so ist darüber von den verschiedensten Autoren viel gestritten worden, mit dem Erfolge, daß auch heute darüber noch keine völlige Klarheit herrscht. Daß die Atherosklerose keine physiologische Alterserscheinung darstellt, ist heute allgemein anerkannt, sind doch in der Literatur Fälle beschrieben, wo noch im höchsten Lebensalter jede derartige Veränderung der Gefäßwände fehlte.

Allgemeine Übereinstimmung herrscht heute jedoch in der Ansicht, daß diese spezifische Änderung der Gefäßwände eine Abnutzungskrankheit darstellt und zwar eine pathologische Form derselben, während als Ausdruck der physiologischen die Atheromatose, die Lipoideinlagerung in die Gefäßintima, angesehen wird.

Was die Atherosklerose der Gehirngefäße anbelangt, so besteht kein ätiologischer Unterschied zwischen dieser und der atherosklerotischen Veränderung der übrigen Körpergefäße.

Recht mannigfaltig sind die Erscheinungen der Atherosklerose der Gehirngefäße. Nach F. Kehrer ist grundsätzlich zu unterscheiden zwischen den herdförmigen Hirnerkrankungen, die meist akut eintreten und gröbere Ausfallserscheinungen machen, und den langsam und chronisch verlaufenden diffusen Hirnschädigungen auf atherosklerotischer Basis, welche mit psychischen und intermittierenden physischen Störungen einhergehen.

Die physischen Störungen bestehen in Charakterveränderung, wie starker Reizbarkeit einerseits und zunehmendem Stupor andererseits. Hinzu kommen Egoismus, Depressionszustände, affektive Inkontinenz und Suicidgedanken. Bald treten neurasthenische Erscheinungen auf, die als

arteriosklerotische Pseudoneurasthenie bezeichnet werden und bei Berücksichtigung anderer atherosklerotischer Erscheinungen von der gewöhnlichen Neurasthenie leicht zu trennen sind. Das Endstadium des psychischen Verfalls stellt die arteriosklerotische Demenz dar, mit Abnahme des Gedächtnisses, der Merkfähigkeit und der Intelligenz.

Nach F. Kehrer ist es in der Mehrzahl der Fälle nicht so, daß bei allen an Atherosklerose Leidenden arteriosklerotische Seelenstörungen eintreten; denn erstens stellt sich nur bei einem bestimmten Teil der Arteriosklerotiker eine arteriosklerotische Erkrankung der Gehirngefäße ein, und unter diesen an Hirnsklerose Erkrankten bietet nur die Hälfte arteriosklerotisch bedingte psychische Anomalien dar, bevor das Grundleiden, die Atherosklerose, sei es durch capsuläre Apoplexien oder Nierenaffektionen ad exitum führt.

Des weiteren ist oben genannter Autor geneigt, die arteriosklerotischen Seelenstörungen, die nicht etwa für die Arteriosklerose cerebri spezifisch sind, in zwei pathogenetisch differente Gruppen einzuteilen: einmal in solche, welche in der Konstitution des Kranken von jeher präformiert waren und durch die Arteriosklerose nur bis ins Krankhafte gesteigert wurden; zweitens in solche, für welche offenbar arteriosklerotisch bedingte Veränderungen der Bewußtseinslage die Grundlage abgaben, auf der Veränderungen der Wahrnehmungen infolge anderweitiger Organstörungen, seien diese selbst wieder arteriosklerotischer oder rein seniler Natur, krankhaften Charakter annehmen.

Die transitorischen physischen Ausfälle bestehen in leichten, bald vorübergehenden Hemiplegien, Flimmern vor den Augen, Kopfschmerzen, Schwindelanfällen und Schlaflosigkeit.

Die pathologisch-anatomisch-physiologischen Grundlagen für diese psychischen und intermittierenden physischen Störungen bestehen in multiplen, kleinen, in Intervallen auftretenden Apoplexien und nach Grasset in Gefäßspasmen auf atherosklerotischer Basis. Gerade diesen Angiospasmen kommt wahrscheinlich für die intermittierenden physischen Symptome der diffusen Hirnsklerose die größte Bedeutung zu.

Eine erst in letzter Zeit bekannt gewordene, auf Atherosklerose der Hirngefäße, speziell im Bereiche der Stammganglien, beruhende Erkrankung ist die von O. Foerster so benannte Arteriosklerotische Muskelstarre.

Bevor ich näher auf das Krankheitsbild eingehe, möchte ich einige anatomische, physiologische und klinische Vorbemerkungen über diesen Teil des Großhirns vorausschicken.

Die Stammganglien, bestehend aus dem ontogenetisch älteren Pallidum, den beiden medialen Teilen des Nucleus lentiformis, und dem ontogenetisch jüngerem Striatum, das sich aus dem Nucleus caudatus und dem Putamen zusammensetzt, stellen einen Teil des extrapyramidalen Systems dar. Dieses pallidostriäre System reguliert den Muskeltonus und bewirkt die Koordination der willkürlichen Bewegungen, indem es auf zentrifu-

galem Wege, und zwar über den Nucleus ruber und das Monakowsche Bündel, ein harmonisches Zusammenspiel der bei jeder willkürlichen Bewegung gleichzeitig innervierten Agonisten und Antagonisten veranlaßt.

Noxen, welche zu anatomischen Veränderungen im Pallidum und Striatum führen, rufen ein Krankheitsbild hervor, das, von anatomischer Warte aus betrachtet, als pallidostriärer oder extrapyramidaler, vom physiologischen Standpunkte aus gesehen, als amyostatischer Symptomenkomplex zusammengefaßt wird. Sensibilitätsstörungen und Lähmungen gehören nicht zum Krankheitsbilde.

Das Syndrom der Pallidumerkrankung besteht in Erhöhung des Muskeltonus, allgemeiner Bewegungsarmut und in abnorm langsamen willkürlichen Bewegungen.

Ergriffensein des Striatum erzeugt Hypotonie der Muskulatur und unwillkürliche Mitbewegungen, welche die willkürlichen Bewegungen hemmen. Aus localisatorischen Gründen ist der extrapyramidale Symptomenkomplex meist noch kombiniert mit Läsionen im Tränen-Speichel- und Schweißzentrum mit daraus resultierendem Tränen- und Speichelfluß und Hyperhydrosis.

Zu diesen Erkrankungen des extrapyramidalen Systems gehören die Parkinsonsche Krankheit, die ätiologisch verschiedenen Parkinsonismen, die Chorea, die Westphal-Strümpellsche Pseudosklerose, die Wilsonsche Krankheit und, als ein auf arteriosklerotischer Gefäßerkrankung im Bereiche der Stammganglien beruhender Parkinsonismus. — die Arteriosklerotische Muskelstarre.

Im folgenden seien einige Beiträge zur Historik letzterer Erkrankung gegeben.

Augenblicklich wird in die aetiologische Bedeutung der diffusen Hirnarteriosklerose, unter vorwiegendem Befallensein des pallidostriären Systems, für die arteriosklerotische Muskelstarre kein Zweifel mehr gesetzt. Damit ist diese Erkrankung ein „morbus sui generis" und ätiologisch der genuinen Paralysis agitans mit eventueller nachfolgender Hirnarteriosklerose völlig wesensfremd geworden.

Bei der Durchsicht der Literatur über Krankheitsbilder, die dem Symptomenbilde der Foerster'schen arteriosklerotischen Muskelstarre entsprechen, finden sich die ersten diesbezüglichen Beobachtungen von v. Bechterew aus dem Jahre 1899, von Pfeiffer und von Boettiger aus dem Jahre 1901.

v. Bechterew sind um die Jahrhundertwende drei Krankheitsbilder zur Beobachtung gekommen, die in hohem Grade dem Parkinsonschen Symptomenkomplexe ähnlich waren. Bei allen drei Patienten bestand eine ausgesprochene Hypertonie der Muskulatur, die aber, wie schon v. Bechterew richtig erkannte, der spastischen, postapoplektischen Hypertonie völlig wesensfremd war: einmal infolge der verschiedenen Art der Hypertonie, die bei der Apoplexie einen spastischen, hier aber einen rigiden Charakter trägt, andererseits infolge Fehlens der „klassi-

schen", durch Muskelkontraktur bedingten, Stellung der Gliedmaßen. Bei der Hemiplegie äußern sich die Kontrakturen in einem Überwiegen der Flexoren an der oberen Extremität, der Extensoren an der unteren Extremität; bei den jetzt zur Beobachtung gekommenen Fällen war eine derartige konstante Haltung der Gliedmaßen nicht vorhanden. Einmal überwog der Tonus der Flexoren, dann wieder der der Extensoren, und zwar je nach der augenblicklichen Stellung der Extremität.

Desgleichen war v. Bechterew schon aufgefallen, daß eigentliche Lähmungen, wie sie bei der Hemiplegie vorkommen, vollkommen in den Hintergrund treten.

Eigenartig war die Aetiologie dieser Krankheitsfälle und zwar insofern, als die Erkrankung in allen drei Fällen schon vor dem zehnten Lebensjahre mit einer Apoplexie begann, die im ersten und zweiten Falle nach einem Infekt, im dritten Falle nach starker Insolation stattgefunden hatte. Nach anfänglicher leichter Parese der Muskulatur war erstere immer mehr zunehmenden Kontrakturen gewichen. Diese, der capsulären Hemiplegie vollkommen differente Erkrankung, wurde von v. Bechterew als Hemitonia apoplectica bezeichnet, deren anatomischen Sitz in der Hirnrinde, infolge Fehlens klonischer, epileptiformer Zuckungen der kontralateralen Seite, er von vornherein ausschloß, wogegen er eine Läsion der basalen Ganglien, vielleicht auch der Nachbarschaft des hinteren Schenkels der capsula interna, in den Bereich der Möglichkeit zog.

Kurz nach v. Bechterew's Mitteilungen berichtete R. Pfeiffer von einem Krankheitsbilde, dessen Entwicklung und Motilitätsstörungen in den Hauptzügen der v. Bechterew'schen Hemitonia apoplectica entsprachen: Tonischer Krampf der Körpermuskulatur, keine Parese, keine eigentlichen Kontrakturen, keine „klassische" Stellung der Gliedmaßen. Schon Pfeiffer betonte den Gegensatz in der Funktionsstörung zur Thomsenschen Krankheit, zu Myasthenia gravis pseudoparalytica und zu den Pyramidenläsionen, bei welchen letzteren eine Steigerung der Arm-, Knie- und Achillessehnenreflexe vorhanden wäre.

Ein Jahr nach v. Bechterews Veröffentlichung der Hemitonia apoplectica hatte Boettiger in Hamburg Gelegenheit, ein derartiges Krankheitsbild zu beobachten, von dem er gelegentlich einer Sitzung des Altonaer ärztlichen Vereins im Jahre 1901 Mitteilung machte.

Leider ist dieser von Boettiger beobachtete Fall zur Zeit seiner Beobachtung aus verschiedenen Gründen von ihm nicht veröffentlicht worden, einmal weil die erst viele Jahre später als einheitliches klinisches Bild angesehene und bis dahin als Varietät der Hemiplegieformen bewertete Hemitonia apoplectica noch keinen Eingang in die neurologische Symptomatik gefunden, mehrfach sogar mehr oder weniger versteckte Ablehnung, unter anderen auch von Oppenheim erfahren hatte, andererseits weil die Art der Erkrankung eine Aufnahme ins Krankenhaus, wo das ganze Symptomenbild hätte besser studiert werden können, nicht notwendig machte.

Boettiger sprach schon damals seinen Fall als extrapyramidale Hemiplegie an und verlegte den Sitz der Erkrankung in die basalen Ganglien.

Im Laufe der nächsten zwanzig Jahre sind dann Böttiger nahezu dreißig derartige Krankheitsfälle zur Beobachtung gekommen, die sämtlich den typischen Parkinsonschen Symptomenkomplex darboten und im Jahre 1920 zur Veröffentlichung gekommen sind und die dann der inzwischen in die neurologische Symptomatik aufgenommenen Förster'schen arteriosklerotischen Muskelstarre zugerechnet wurden. Die Hemitonia apoplectica wurde von Böttiger geradezu als das halbseitige Analogon zur Pseudosklerose und der Wilsonschen Krankheit, einer chronisch verlaufenden, familiär auftretenden Linsenkerndegeneration, angesehen, beides Erkrankungen, bei welchen desgleichen Lähmungen und Reflexsteigerungen fehlen, eine Hypertonie und eine allgemeine Bewegungsarmut aber zur Beobachtung gelangt.

Aber nicht nur Degenerationen oder apoplektische Prozesse sollten nach der Ansicht Böttigers zur Hemitonia führen, sondern auch solche auf infektiöser Basis, wie der Encephalitis (im Anschluß an die Veröffentlichungen Economos) der Lues, toxischer Prozesse und Tumoren.

Desgleichen hat auch Kleist einige Jahre vor der Prägung des Begriffes der arteriosklerotischen Muskelstarre durch O. Förster, im Jahre 1907, einen Krankheitsfall beschrieben, der dem Krankheitsbilde der Försterschen arteriosklerotischen Muskelstarre in allen ihren Symptomen entsprach. Dieser Fall wurde von Kleist als eine atypische Form der Myotonia congenita bezeichnet, atypisch insofern, als erstens die Kontraktionsnachdauer erst bei energischen und bei länger dauernden Muskelkontraktionen auftrat und zweitens der Kontraktionszustand der Muskulatur nach mehrmaliger passiver Bewegung derselben, im Gegensatz zur Myotonia congenita, der Thomsenschen Krankheit, nicht aufgehoben werden konnte. Die Ursache dieser Atypie vermutete Kleist in einer die Myotonia congenita begleitenden peripheren Neuritis, wofür ihm die Muskelatrophie zu sprechen schien, oder in gleichzeitig bestehenden central-nervösen Störungen, da z. B. bei der Syringomyelie Kontraktionsnachdauer bei Willkürbewegungen beobachtet worden war. (Schlesinger und Rybalkin).

Im Laufe weiterer Beobachtungen und Forschungen kam Kleist immer mehr zu der Überzeugung, daß diese weitgehende Übereinstimmung zwischen der „Pseudomyotonia" und der echten Thomsenschen Krankheit nur zufällig sei; denn er hielt es nicht für ausgeschlossen, daß bei diesen atypischen Myotonien kein muskuläres Leiden wie bei der echten Myotonia congenita vorliege, sondern daß diese myotonieartigen Erscheinungen zentral bedingt seien.

Während sich noch Kleist hinsichtlich der Aetiologie dieser pseudomyotonischen Symptome im Unklaren befand, wurden diese von anderen

Autoren (Zingerle und Strümpell) mit der Parkinsonschen Krankheit bezw. mit der Paralysis agitans sine agitatione in nosologischen Zusammenhang gebracht; ja von Strümpell geradezu als Paralysis agitans sine agitatione bezeichnet; denn es war aus früheren Sektionsbefunden bekannt, daß Krankheitsbilder, der Parkinsonschen Krankheit selbst für den Erfahrenen zum Verwechseln ähnlich, durch die verschiedensten Prozesse, wie Tumoren, Hämorrhagien und Erweichungen im Mittelhirn und in den Centralganglien hervorgerufen werden können.

Damit wurde jeglicher aetiologischer Konnex mit der echten Myotonia congenita aufgegeben und der Sitz der Erkrankung von der Peripherie, nämlich der Muskulatur, in das Central-Nervensystem verlegt.

Zingerle war der Meinung, daß, da das Leiden in der Mehrzahl der Fälle Personen im vorgerückten Alter befällt, dem arteriosklerotischen Momente eine vornehmliche aetiologische Bedeutung zukommen müsse und daß arteriosklerotisch bedingte Alterationen in bestimmten Hirngebieten — Mittelhirn und Stammganglien — ein derartiges spezifisches Symptomenbild auslösen könnten. Somit ergab sich für Zingerle in fortlaufender Reihe ein Übergang von der Parkinsonschen Krankheit, infolge vorzeitiger Senilität des Nervensystems, zu denjenigen Fällen, die von Fürstner unter dem Begriff der senil-arteriosklerotischen Gliederstarre zusammengefaßt wurden, bei denen sich aber in der Regel neben den Symptomen der Parkinsonschen Krankheit noch andere nachweisen ließen, die darauf hindeuteten, daß die Grenzen des extrapyramidalen Systems von den arteriosklerotischen Schädigungen überschritten waren. Hinsichtlich der Lokalisation der Erkrankung bestanden noch weitgehende Differenzen.

Während Zingerle eine vornehmliche Degeneration der Centralganglien für wahrscheinlich hielt, fand Maillard eine Erkrankung des Nucleus ruber, Brissaud verlegte den Sitz für diese, der Parkinsonschen Krankheit ähnlichen Symptome, in den Hirnstamm, in die Nähe der Substantia nigra. Jelgersma fand bei seinen Untersuchungen Degenerationsprozesse im Linsenkern, Kleist und O. Förster wiesen auf pathologische Prozesse im Gebiete des Hirnstammes und der Brücke hin.

Während bislang hinsichtlich der Aetiologie und des Erkrankungssitzes der arteriosklerotischen Muskelstarre noch keine völlige Klarheit herrschte, ja die Krankheit noch nicht mit einem Namen, der in die klinische Nomenklatur aufgenommen worden wäre, belegt worden war, wurde im Jahre 1909 dieser Symptomenkomplex, der bisher als Hemitonia apoplectica (v. Bechterew), als Hemihypertonia apoplectica (Böttiger), als Paralysis agitans sine agitatione (Strümpell) oder sogar in Anlehnung an die Thomsensche Krankheit, als Pseudomyotonia (Kleist) bezeichnet wurde, mit dem Namen der arteriosklerotischen Muskelstarre, die als solche von nun an in die klinische Nomenklatur Eingang fand, durch O. Förster belegt und anläßlich einer Sitzung des Vereins ost-

deutscher Irrenärzte in Breslau im März des Jahres 1909 ein ausführlicher Bericht des Symptomenbildes der arteriosklerotischen Muskelstarre von O. Förster wie folgt gegeben:

Das am meisten imponierende Symptom ist eine hochgradige Muskelstarre, besonders der Extremitätenmuskulatur. Diese Hypertonie ist bedingt durch allgemeine Tendenz zu tonischen Kontraktionen, die jeweils am stärksten ist in denjenigen Muskeln, deren Insertionspunkte einander genähert sind. Im Gegensatz zur spastischen Hypertonie bei Zerstörung der Pyramidenbahnen, die einen federnd-elastischen Charakter zeigt, stellt die Hypertonie bei der arteriosklerotischen Muskelstarre einen anderen Typ dar: hier gleicht der Widerstand bei passiver Dehnung der Muskeln dem des zähen Wachses — flexibilitas cerea —, indem die Glieder beim Aufhören der Dehnung nicht die Ausgangsstellung wieder einnehmen, sondern in der zweiten Stellung verharren, da die durch sekundäre Anspannung der ihrer Insertionspunkte genäherten Muskeln in dieser Stellung fixiert werden. Diese Art der Hypertonie, die für extrapyramidale Erkrankungen charakteristisch ist, wird als rigide Hypertonie oder als Rigor bezeichnet. Dieses Verhalten der Muskulatur bei passiver Annäherung ihrer Insertionspunkte mit konsekutiver Kontraktion, wodurch die Sekundärstellung fixiert wird, zeigt große Ähnlichkeit mit der Katalepsie. Die Stärke der Kontraktion nach passiver Dehnung ist sowohl abhängig von dem Grade der Annäherung der Insertionspunkte als auch von dem Druck, mit dem die Muskeln in die neue Stellung gebracht worden sind, und schließlich noch von der Zeitdauer, während welcher sie in der Sekundärstellung festgehalten worden sind.

Nicht nur nach passiver Dehnung stellen sich diese tonischen Kontraktionen ein, sondern sie sind auch schon in der Ruhe vorhanden, weil in derselben jeweils eine Muskelgruppe mehr entspannt, die andere, antagonistische, mehr angespannt ist, d. h., daß ihre Insertionspunkte näher beieinander liegen. Die Folge ist, daß bei dieser letzteren Muskelgruppe Kontraktionen bestehen, welche die willkürliche Innervation der entspannten Muskeln, der Agonisten, solange verhindern bezw. erschweren, bis der Kontraktionszustand der Antagonisten aktiv oder passiv überwunden ist. Hieraus ergibt sich, daß alle aktiven Bewegungen, je nach dem Kontraktionszustande der antagonistischen Muskelgruppe verlangsamt oder unmöglich sind. So ist z. B. ein rascher Wechsel zwischen Pronations- und Supinationsbewegungen unmöglich, weil immer erst die tonische Kontraktion der Supinatoren bzw. der Pronatoren überwunden werden muß. Diese Erscheinung wird als Adiadochokinese bezeichnet.

Diese Behinderung der willkürlichen Beweglichkeit beruht demnach nicht auf wirklichen Lähmungen, d. h. auf Aufhebung der willkürlichen Innervierbarkeit, sondern auf dem Kontraktionszustande der Antagonisten, der sowohl rein mechanisch als auch reflektorisch die Kontraktion der Agonisten behindert.

Diese tonischen Kontraktionen treten nicht nur nach passiven Bewegungen, sondern auch nach aktiver Muskeltätigkeit auf. Das zeigt sich nach mechanischer Reizung derselben, nach elektrischer Reizung und schließlich nach Reflexbewegungen. Der Patellareflex erfolgt infolge der tonischen Kontraktionen des Biceps, des Semitendinosus und Semimembranosus langsam. Nach Überwindung dieser Antagonistenkontraktionen erfolgt die langsame Streckung des Unterschenkels, dann tritt eine tonische Kontraktion im Bereiche des Quadriceps auf, so daß der Unterschenkel längere Zeit gestreckt bleibt.

In gleicher Weise sind auch die Affektbewegungen gefolgt von Kontraktionen der mimischen Muskulatur, so daß ein lachender oder weinender Gesichtsausdruck nur langsam angenommen, dafür aber über die Norm lange beibehalten wird.

Diese Muskelstarre ist nicht immer universell, sie kann auch hemiplegisch sein. Bei längerem Bestande von hochgradigen Kontrakturen entwickelt sich in der Regel noch eine Schrumpfungskontraktur der Muskeln, so daß die Patienten schließlich an allgemeinem Marasmus oder infolge der Starre der Schlundmuskulatur an einer Aspirationspneumonie zugrundegehen. Außer diesem ersten Hauptsyptom, der Tendenz zu tonischen Kontraktionen mit konsekutivem Rigor und Verlangsamung der willkürlichen Bewegungen, besteht noch ein zweites Hauptsymptom; nämlich die Akinese bzw. Hypokinese, unter welcher man ein Aufhören oder eine Einschränkung aller unwillkürlichen Bewegungen, versteht. Diese Akinese macht sich besonders bemerkbar in einer Armut des hauptsächlich unwillkürlich innervierten Minenspiels, was zum Bilde des Maskengesichtes führt. Desgleichen fallen die Mit- und Abwehrbewegungen, die primären Automatismen, automatisch ausgeführte, nicht bewußt gelernte Bewegungen, aus.

Ein gelegentliches drittes Hauptsymptom ist der Tremor.

Die verschiedenen Symptome entwickeln sich völlig unabhängig voneinander. Neben leichten rigiden Zuständen können die akinetischen Symptome als Teilerscheinung der arteriosklerotischen Muskelstarre, weit in den Vordergrund treten.

Die übrigen gelegentlichen Nebensymptome der arteriosklerotischen Muskelstarre sind bedingt durch den diffusen arteriosklerotischen Prozeß im Gehirn oder im Rückenmark. Der Ausfall der Sehnenreflexe läßt z. B. schließen auf Prozesse im Bereiche der Hinterstränge; psychische Störungen und neurasthenische Erscheinungen auf solche in der Hirnrinde.

Mehrere Jahre nach der Veröffentlichung O. Försters, durch welche den extrapyramidalen Bewegungsstörungen und dem neuen Krankheitsbilde der arteriosklerotischen Muskelstarre stärkeres Interesse zugeleitet wurde, häuften sich die Mitteilungen der verschiedensten Autoren über die von ihnen gemachten Beobachtungen bezüglich dieses neuen klinischen Krankheitsbegriffes und hinsichtlich seiner pathologischen-anatomischen Grundlage.

So wurden im Jahre 1922 von Zingerle und Kleist, 1923 von F. H. Lewy und von Jakob und im Jahre 1924 von Kashida Krankheitsfälle von arteriosklerotischer Muskelstarre beschrieben, deren Sektionsbefund neben einer mehr oder weniger starken Arteriosklerose der Gehirngefäße arteriosklerotisch bedingte Herde im pallidostriären System ergaben. In gleicher Zeit erschienen auch in der ausländischen Literatur Mitteilungen über zur Beobachtung gekommene Fälle dieser „Förster'schen Krankheit" mit gleichen Sektionsbefunden. (Spiller, Newmark und Henry Markus).

Trotzalledem sahen noch im Jahre 1920, also 11 Jahre nach der Förster'schen Definition der Ätiologie der arteriosklerotischen Muskelstarre, C. und O. Vogt neben anderen Autoren, wie Bilschowsky, in gefäßbedingten Parenchymdegenerationen, d. h. dem ätiologischen Substrat der arteriosklerotischen Muskelstarre, und in einem für die letztere Erkrankung hochgradig charakteristischen Symptomenkomplex — starker, früh einsetzender Rigor, Akinese, kein Tremor — die Ursache, bzw. das atypische (Paralysis agitans sine agitatione) Krankheitsbild der Parkinsonschen Krankheit.

Bei Fällen, wo eine besonders starke Rigidität mit fehlendem Tremor und eine hochgradige Verblödung zu konstatieren war, Symptome, die klinisch in erster Linie für die Förster'sche Muskelstarre und gegen eine genuine Paralysis agitans sprachen, wurden diese Symptome nicht allein durch pathologische Veränderungen innerhalb des striären Systems, sondern auch durch Heranziehung einer schweren Allgemeinerkrankung des cerebrum ausreichend zu erklären gesucht.

Von größter Bedeutung für die Diagnose der arteriosklerotischen Muskelstarre ist es, dieselbe von ihr in pathologisch-anatomischer, als auch besonders in klinischer Hinsicht ähnlichen Krankheitsbildern — d. h. den übrigen Parkinsonismen verschiedener Genese: sei es ein hereditäres Moment, ein spätencephalitischer Folgezustand, eine luetische causa, eine toxische Ursache oder ein Tumor — differentialdiagnostisch abzugrenzen.

Der Sitz der Gehirnveränderungen bei der genuinen Paralysis agitans ist nach den Forschungen von Lewy, C. und O. Vogt, Bilschowsky und Jakob in weitem Maße aufgeklärt, insofern als für die Kardinalsymptome — Rigor, Akinese und Tremor — Veränderungen in den Stammganglien in Betracht kommen, Dagegen gehen die Meinungen der Autoren hinsichtlich der Art der Hirnveränderungen in zwei Richtungen auseinander.

Während die erste Gruppe der Autoren als pathologisch-anatomisches Substrat der Paralysis agitans eine diffuse, degenerative Ganglienzellverfettung in den Stammganglien, sowohl in ätiologischer als auch in localisatorischer Hinsicht völlig unabhängig vom Gefäßsystem, vorfand, sahen die letzteren, C. und O. Vogt und Bilschowsky, in einer

siebähnlichen, durch Gefäßschädigungen bedingten Parenchymdegeneration, die als Status cribratus bezeichnet wurde, die Ursache dieser Erkrankung.

Nach neueren Untersuchungen (Jakob und Lewy) ist aber ein derartiger Status cribratus auch in einfach senilen Hirnen zu finden, wogegen er aber in vielen Fällen einer echten genuinen Paralysis agitans völlig fehlte. So wird der gefäßbedingte Status cribratus jetzt nur als ein zufälliger Nebenbefund bei der gen. Paralysis agitans angesehen, bei welcher eine diffuse, degenerative Ganglienzellverfettung, völlig unabhängig von gelegentlich begleitender Gefäßaffektion, sich entwickelt. So erinnert das histologische Bild der Paralysis agitans an das der senilen Involution, wobei das Charakteristikum derselben, die senilen Drusen, gewöhnlich fehlen.

Die Ursache dieser präsenilen Ganglienzelldegeneration (die genuine Paralysis agitans beginnt schon zwischen dem vierten und fünften Jahrzehnt) ist auch heute noch sehr umstritten.

So hält ein Teil der Autoren, u. a. F. Kehrer, an der Annahme einer sich spät im Leben auswirkenden hereditären Disposition für eine spätere vorzeitige Degeneration des Pallidums und Striatums, im Sinne einer heredo-degenerativen Erkrankung, fest, während der andere Teil derselben, unter anderen Foix und Nicolesco, der Wirkung toxisch-infektiöser Momente — mit Ausnahme des Lethargica-Virus — die den Anstoß zu späterer, progredienter, abiotrophischer Degeneration der Ganglienzellen — besonders bei jüngeren Individuen — geben sollen, eine ursächliche Bedeutung beilegen zu müssen glaubt, wogegen letztere bei den Spätfällen eine banale Senilität, also keine hereditäre Belastung, und irgendwelche toxisch-infektiöse Noxen als hinreichende Erklärung für die Kausalität der Parkinsonschen Krankheit ausreichend fanden.

Nicht nur histologisch, sondern auch klinisch ist die Paralysis agitans von der arteriosklerotischen Muskelstarre abzugrenzen. Critchley hat verschiedene klinische Unterscheidungspunkte zwischen dem arteriosklerotisch bedingten Parkinsonismus und der Paralysis agitans hervorgehoben:

Für die arteriosklerotische Muskelstarre ist ein allmählicher Beginn mit rascherem Verlauf, der mit einer Serie plötzlicher, akut einsetzender Steigerungen der Krankheitssymptome einhergehen kann, charakteristisch. Des weiteren wird bei derselben ein Tremor des öfteren vermißt, die Muskulatur zeigt eine ausgesprochene Tendenz zur katatonischen Komponente. Weitere Charakteristika der Förster'schen Krankheit sind das Vorkommen von anderen Hirnherdsymptomen, wie Aphasie, Apraxie und Zeichen peripherer Gefäßsklerose mit all ihren Folgeerscheinungen. Wo neben den rigiden Zuständen spastische Lähmungen bestehen, muß man an ein Übergreifen des arteriosklerotischen Prozesses vom pallidostriären System auf die capsula interna denken. Derartige Fälle, wo extra- und pyramidale Symptome mit einander kombiniert vorkommen, bilden die Regel, wie es die in der Nervenklinik zu Münster zur Beobachtung gekommenen Fälle demonstrieren.

Alle diese erwähnten Nebensymptome lassen in der Mehrzahl der Fälle eine klinische Differentialdiagnose gegenüber der genuinen Paralysis agitans zu.

Was den spätencephalitischen Parkinsonismus anbelangt, so ist zu bemerken, daß die Encephalitis in ihrer Vielgestaltigkeit Krankheitsbilder hervorgebracht hat, die sich eng dem Symptomenkomplex der arteriosklerotischen Muskelstarre anschließen. Die ersten Fälle von allgemeiner Muskelstarre als Encephalitisfolge sind von Nonne beschrieben worden.

Während bei der arteriosklerotischen Muskelstarre eine diffuse Arteriosklerose des Gehirns im Vordergrunde steht, hat das histologische Bild beim spätencephalitischen Parkinsonismus ein anderes Aussehen. Die stärksten Veränderungen finden sich in der Substantia nigra, im Corpus subthalamicum und in der Haube, wogegen sowohl cranial- als auch caudalwärts die Intensität der pathologischen Erscheinungen allmählich abnimmt. Diese spätencephalitischen Hirnveränderungen bestehen in einer progredienten, von Gefäßveränderungen unabhängigen Parenchymdegeneration dergestalt, daß sich eine schwere Degeneration der Ganglienzellen entwickelt, an deren Stelle sich eine Gliazellwucherung ausbildet, welche unter Bildung einer Narbe mit reichlicher Pigmenteinlagerung den entstandenen Defekt wieder ausfüllt. Den Anstoß zu dieser progressiven Parenchymdegeneration wird nach Jakob durch den ursprünglichen akuten Infekt mit seinen Veränderungen in den oben genannten Hirngebieten gegeben.

Wie das histologische Bild, ist auch die Pathogenese der arteriosklerotischen Muskelstarre von der des spätencephalitischen Parkinsonismus völlig verschieden. Während die Förster'sche Krankheit sich erst im höheren Alter ausbildet, kann sich der spätencephalitische Parkinsonsche Symptomenkomplex auch schon in der Jugend nach stattgefundenem Infekt einstellen.

Außer dem Alter stehen aber noch weitere klinische differentialdiagnostische Charakteristika gegenüber der arteriosklerotischen Muskelstarre zur Verfügung, wie die starken Schmerzen, welche wahrscheinlich infolge Mitaffektion des Thalamus, centralen Ursprungs sind. Weiter wären zu erwähnen: die allgemeine Schlafsucht, die häufigen Augenmuskellähmungen mit konsekutivem Strabismus, Doppelsehen, Ptosis und Anisocorie, alles Symptome, die durch die elektive encephalitische Affektion des Mesencephalons bedingt sind.

Somit wäre bei Berücksichtigung des histologischen und des klinischen Bildes eine Differentialdiagnose zwischen einem spätencephalitischen und einem arteriosklerotischen Parkinsonismus nicht allzu schwer.

In gleicher Weise wie die Arteriosklerose kann auch die Lues durch spezifische Gefäßveränderungen mit ihren Folgeerscheinungen im Pallidum und Striatum einen Parkinsonismus auslösen.

Während sich, wie schon oben gesagt, die arteriosklerotische Muskelstarre erst im höheren Alter entwickelt, handelt es sich beim luetischen Parkinsonismus in der Regel um jüngere Individuen.

Bei der Differentialdiagnose zwischen diesen beiden Parkinsonismen hat man sowohl den histologischen als auch den übrigen körperlichen Befund zu berücksichtigen.

Das histologische Bild zeigt, daß die luetischen Gefäßveränderungen weit im Vordergrunde des pathologischen Geschehens stehen. Es lassen sich drei, ätiologisch gleichzusetzende Befunde konstatieren, die mit Ausnahme der Gummen nicht für die Lues specifisch sind. Diese drei Geaffektionen bestehen:

1. In einer syphilidogenen Atherosklerose mit entzündlichen Erscheinungen.
2. In der Endarteriitis obliterans syphilitica „Heubner".
3. In der Bildung von Gummen.

Alle diese luetischen Gefäßprozesse müssen nun bei Lokalisation im pallidostriären System mit nachfolgender Schädigung desselben in gleicher Weise wie arteriosklerotische Veränderungen zu dem Parkinsonschen Symptomenkomplex führen. Da die luetischen Gefäßveränderungen mit Ausnahme der relativ seltenen Gummen nicht spezifisch sind und aus therapeutischen Gründen eine Diagnose hinsichtlich der Ätiologie intra vitam wünschenswert ist, bleibt als einziges Hilfsmittel, um sich über die Ätiologie des pathologischen Prozesses Auskunft zu verschaffen, die Berücksichtigung der übrigen körperlichen, auf eine Lues hindeutenden Symptome.

Auf diese Weise, d. h. bei vornehmlicher Berücksichtigung des Alters und der körperlichen Symptome, wird es in der Praxis fast immer möglich sein, die Frage, ob es sich um einen syphilitisch bedingten Parkinsonismus handelt oder nicht, zu entscheiden.

Von anderen Erkrankungen, die symptomatologisch unter den Erscheinungen der arteriosklerotischen Muskelstarre verlaufen, sind noch zwei Vergiftungen zu erwähnen; nämlich die Mangan- und die Kohlenoxydvergiftung.

Bei der Manganvergiftung werden Erscheinungen beschrieben, die sehr an das Krankheitsbild der Pseudosklerose erinnern. Da aber bislang noch keine Sektionsbefunde vorliegen, ist es zweifelhaft, ob nicht eine Pseudosklerose vorliegt, die zufällig Personen, welche beruflich mit Mangan in Berührung gelangen, ergriffen hat, zumal unter den zahlreichen mit Mangan arbeitenden Personen, nur relativ wenige an dieser Vergiftung erkranken.

Eine Kohlenoxydvergiftung führt nach zwei Tagen zu einer Erweichung der mittleren Glieder des Linsenkerns, welche symmetrisch auf beiden Seiten gelegen ist, sodaß die Lokalisation des Prozesses immer schon auf die Ätiologie dieser Linsenkerndegeneration schließen läßt.

Schließlich ist es noch möglich, daß Hirntumoren, in der Hauptsache Gliome und Sarkome, durch raumbeengende Prozesse in den Stammgang-

lien zum Bilde des Parkinsonismus führen. Da diese Tumoren in der Regel aber einseitig auftreten, ist immer bei Entstehung eines halbseitigen Parkinsonismus die Differentialdiagnose, ob Hirntumor oder nicht, in Erwägung zu ziehen.

Sehr oft führen derartig lokalisierte Tumoren infolge Übergreifens auf die capsula interna zu Lähmungen spastischer Art, entweder in Form von Hemi- oder Monoplegien. Bei weiterem Wachstum der Tumoren und der daraus resultierenden ausgedehnteren Läsion der capsula interna treten Sensibilitätsstörungen, Parästhesien und Anästhesien auf, wozu sich schließlich noch eine Hemianopsie gesellen kann.

Die arteriosklerotische Muskelstarre, die Folge einer elektiven Atherosklerose des Pallidums und Striatums, ist als alleinige klinische Manifestation einer bestehenden Atherosklerose sehr selten, weil erstens die Symptome derselben von den klinischen Erscheinungen einer Arteriosklerose der übrigen Körpergefäße, sei es der Nieren- der Herz- oder der Hirngefäße, begleitet oder überlagert werden, und weil zweitens die Patienten vor der klinischen Diagnosestellung durch die Konsequenzen der oben genannten arteriosklerotisch veränderten Organgefäße ad exitum kommen.

Im folgenden sei ein Beitrag zur Kasuistik der arteriosklerotischen Muskelstarre gegeben; die Fälle sind in der Universitätsnervenklinik zu Münster zur Beobachtung gekommen.

FALL 1: H.

Anamnese: Vater habe mit 50 Jahren an beiden Armen und Beinen gezittert, ein Bruder und eine Schwester seien nervenkrank. 1920 und 1922 sei Patient an Grippe mit heftigen Kopfschmerzen erkrankt.

Beschwerden: Kopfschmerzen, Flimmern vor den Augen, Schwindel- und Angstgefühle. Im Gegensatz zu früher große Mutlosigkeit: „Ich wage nicht mehr allein mit der Bahn zu fahren." Starke Salivatio und Tremor an allen Gliedern.

Befund: Kopf: Pupillarreflex positiv für L. und C. Kein Nystagmus, leichte Parese des linken Mundfacialis. — Herz: o. B. Peripheren Arterien rigide. — Obere Extremitäten: Reflexe positiv, keine Atrophien, keine Motilitätsstörungen, Tonus rigide. Fingernasenversuch sicher. Tremor der Hände, bisweilen auch der Arme. — Untere Extremitäten: Patellarreflexe positiv. Keine pathologischen Reflexe, keine Cloni, keine Atrophien. Kniehackenversuch sicher, Tonus rigide. — Psychisch: Stumpf, hypochrondische Einstellung, leichte Demenz.

Epikrise: Das klinische Bild des Falles H. zeigt einen ausgesprochenen Parkinsonschen Symptomenkomplex, während pyramidale Störungen in den Hintergrund treten und auf eine leichte Parese des Mundfacialis beschränkt sind. Demzufolge besteht eine rigide Hypertonie der gesamten Muskulatur, aus welchem Grunde die willkürlichen Bewegungen einen verzögerten Ablauf nehmen. Der Tremor, des öfteren vermißt, ist hier vorhanden. Die Angabe des Patienten, daß der Tremor sich bei Aufregungen verstärke, ist, im Gegensatz zur multiplen Skle-

rose, äußerst charakteristisch für einen Parkinsonismus. Als Ausdruck einer Schädigung der vegetativen Centren in der Wand des III. Ventrikels, die dem pallidostriären System nahe lokalisiert sind und infolgedessen oft von der gleichen Noxe befallen werden, besteht eine starke Salivatio.

Bei der epikritischen Deutung dieses Falles muß die Ätiologie des Parkinsonschen Symptomenkomplexes eruiert werden.

Die Anamnese, in der erwähnt wird, daß der Vater des Patienten mit 50 Jahren gezittert habe, ein Bruder und eine Schwester nervenkrank seien, läßt an eine neuro- oder psychopathisch belastete Familie und somit an eine Paralysis agitans als ätiologisches Substrat für das dargebotene Krankheitsbild denken.

An dieser Stelle sei mir ein kurzer Beitrag zur Erblichkeitsfrage der Paralysis agitans, der Parkinsonschen Krankheit, gestattet.

Augenblicklich wird in die Bedeutung der Erblichkeit der Parkinsonschen Krankheit, und zwar in den dominanten Vererbungsgang derselben, infolge eingehender genealogischer Untersuchungen F. Kehrers und dessen Zusammenstellung von diesbezüglichen Beobachtungen vieler anderer Autoren in seiner Arbeit: „Der Ursachenkreis des Parkinsonismus", kein Zweifel mehr gesetzt; denn in der Mehrzahl der Fälle wurde die Parkinsonsche Krankheit in zwei und mehr aufeinander folgenden Generationen — was für einen dominanten Vererbungsgang — seltener nur bei Geschwistern, was für einen recessiven Erbgang bezeichnend ist, beobachtet.

So untersuchte F. Kehrer drei derartige Familien, in denen die Erkrankung sich in drei aufeinanderfolgenden Generationen einstellte, wenn sie sich auch bisweilen nur in den sogenannten „formes frustes" äußerte, d. h. daß bei einzelnen Personen nur Zittern, Schwerbeweglichkeit, abnorme Körperhaltungen oder psychische Veränderungen beobachtet wurden.

Sehr auffallend muß die Tatsache erscheinen, daß, obwohl die Parkinsonsche Krankheit schon über 100 Jahre bekannt ist, die hereditäre Ätiologie derselben erst seit einigen Jahrzehnten bekannt ist.

Recht mannigfacher Natur sind nach F. Kehrer die Gründe, welche die Heredität der Parkinsonschen Krankheit verschleiern bzw. als unwahrscheinlich erscheinen lassen.

Die größte Bedeutung kommt diesbezüglich der Altersstufe, in der die Parkinsonsche Krankheit manifest wird, zu. Nach Angabe der meisten Autoren liegt sie in der zweiten Hälfte des 6ten Jahrzehntes, bis zu welchem Lebensalter aber diejenigen Individuen mit konstitutioneller Disposition für eine genuine Paralysis agitans schon durch anderweitige Erkrankungen zugrunde gegangen sein können.

Des weiteren ist der Tatsache zu gedenken, daß der Krankheitszustand der Parkinsonschen Krankheit, besonders eine rudimentäre Form dersel-

ben, von Ärzten verkannt, von den Angehörigen übersehen oder als Alterserscheinung erklärt wird.

Hinsichtlich der oben erwähnten Kehrerschen Zusammenstellung und seiner eigenen genealogischen Untersuchungen von zahlreichen, entweder familiär oder in Sippen auftretenden Fällen von Parkinsonscher Krankheit, kann an der erblichen Kausalität derselben nicht der geringste Zweifel mehr sein.

Was die ätiologische Bedeutung der Paralysis agitans für den obigen Fall H. anbelangt, so läßt sich bei der Kürze der Familienanamnese eine sichere Diagnose nicht klinisch, sondern nur durch eine genaue histologische Untersuchung der Natur des Krankheitsprozesses stellen.

Einer Lues muß nach den klinischen Untersuchungsergebnissen jegliche ursächliche Bedeutung für diese Erkrankung abgesprochen werden, die Lichtreflexe der Pupillen sind positiv, die Zielversuche zeigen eine vollkommene Eutaxie. Desl weiteren sind die Sehnenreflexe gut auslösbar, wogegen der langsame Ablauf derselben auf Kosten des allgemeinen Rigors gesetzt werden muß. Aus diesen Gründen kann man eine Lues als ätiologisches Moment ablehnen, zumal auch die Wassermannsche-, die Meinicke- und die Sachs-Witebskysche Reaktion, sowohl im Blut als auch im Liquor, keinen Anhaltspunkt für eine venerische Infektion ergaben. Sehr verdächtig auf einen spätencephalitischen Parkinsonismus ist dagegen die Angabe des Patienten, daß er im Jahre 1920 und 1922 eine Grippe mit heftigen Kopfschmerzen überstanden habe. Der Umstand jedoch, daß zwischen dieser Erkrankung und dem Beginn seiner jetzigen Beschwerden ein Intervall von sieben Jahren lag, während dessen alle Krankheitssymptome fehlten, läßt den Verdacht auf einen encephalitischen Folgezustand ins Schwanken geraten; ist es doch in der Regel so, daß die Encephalitis nach Abklingen der akuten Erscheinungen kontinuierlich in das chronische Stadium mit langsam sich ausbildenden extrapyramidalen Störungen übergeht.

Die meisten Krankheitssymptome sprechen hingegen für eine diffuse Hirnarteriosklerose. Der Patient klagt über heftige Kopfschmerzen, Flimmern vor den Augen, Schwindelgefühle, Angstzustände, hochgradige Schlaflosigkeit und eine zunehmende Unselbständigkeit, alles Symptome, die neben den psychischen Erscheinungen — hypochondrische Ideen und eine in den letzten Jahren aufgetretene, immer mehr zunehmende Demenz — in erster Linie für eine Hirnarteriosklerose und damit für einen arteriosklerotisch bedingten Parkinsonismus sprechen.

Wie so häufig, ist auch in diesem Falle das klinische Bild der arteriosklerotischen Muskelstarre nicht ganz rein vorhanden; denn es ist im Bereiche des linken Mundfacialis eine leichte Parese zu beobachten, welche auf einen apoplektischen Insult im Knie der capsula interna dextra zurückzuführen ist, so daß also der arteriosklerotische Prozeß wie in den meisten Fällen, so auch hier, die Grenzen des pallidostriären Systems überschritten hat.

FALL 2: Z.

Anamnese: Vor einem halben Jahr apoplektischer Insult, danach Sprachstörungen und Schielen.

Befund: Herz: 2 Querfinger nach links verbreitert, periphere Arterien rigide. Blutdruck 230/155 mm Hg. — Obere Extremitäten: Tonus beiderseits rigorähnlich, keine Ataxie. Alle Bewegungen verlangsamt: Dysdiadochokinese, Tremor manus. — Untere Extremitäten: Tonus beiderseits rigorähnlich, Sehnenreflexe beiderseits gut auslösbar, verlangsamt, keine pathologischen Reflexe. Keine Ataxie; Gang trippelnd. — Neurologisch: Zungenspitze zeigt nach links. Zungenmotilität verlangsamt, kein Tremor linguae. Facialislähmung links, Dysarthrie und Obliquusparese. — Blut: Wassermann, Meinicke und Sachs-Witebsky: negativ.

Epikrise: Bei Betrachtung des Krankheitsbildes sieht man, daß es sich in diesem Falle um einen Parkinsonismus oder um eine Paralysis agitans handelt. Das charakteristische Symptom dieser beiden Erkrankungen, der Rigor der Muskulatur, kann sowohl an der oberen als auch an der unteren Extremität festgestellt werden. Die Folge dieser Rigidität ist, daß alle Bewegungen verlangsamt sind, eine Erscheinung, die als Adiadochokinese bezeichnet wird und sowohl an der oberen als auch an der unteren Extremität vorhanden ist.

Was die Kausalität des vorliegenden Parkinsonismus anbelangt, so spricht das Vorkommen spastischer Lähmungen gegen eine Paralysis agitans. Eine Encephalitis ist ebenfalls auszuschließen, da eine fieberhafte grippöse Erkrankung oder eine akut abgelaufene Encephalitis dem Patienten nicht bekannt ist.

Gegen eine luetische causa sprechen die positiven Lichtreflexe der Pupillen und die negativ verlaufenen Blutreaktionen. Des weiteren hat auch der neurologische Status keinerlei Anhalt für das Bestehen einer Lues gegeben. Vieles spricht für einen arteriosklerotisch bedingten Parkinsonismus. Der hohe Blutdruck (230/155 mm Hg.), die exzentrische Hypertrophie des linken Ventrikels und der paukende 2. Aortenton lassen an das Bestehen einer Schrumpfniere denken. Der harte Puls und die Rigidität der Arterien tragen zur Diagnose auf Arteriosklerose noch bei. Für das weitere Umsichgreifen des arteriosklerotischen Prozesses auf die capsula interna sprechen die eingetretenen Sprachstörungen infolge Läsion der supranucleären Bahnen des nervus hypoglossus und die Obliquusparese infolge arteriosklerotischer Zerstörung der cortico-bulbären Bahnen der äußeren Augenmuskeln. Auch in diesem Falle hat eine Hirnarteriosklerose, unter vorwiegendem Befallensein des pallidostriären Systems, die arteriosklerotische Muskelstarre hervorgerufen.

FALL 3: L.

Anamnese: Vater des Patienten war Potator, ein Bruder und eine Schwester nervenkrank. Patient erlitt vor zwei Jahren den ersten und vor einem halben Jahre den zweiten apoplektischen Insult. Eine fieberhafte Erkrankung ist dem Patienten nicht bekannt.

Befund: Kopf: Kein Nystagmus, keine Augenmuskellähmungen, Pupillarreflexe positiv. Parese des linken Mundfacialis. — Herz: R. R.: 235/125 mm Hg. Peripheres Arterienrohr stark rigide. — Obere Extremitäten: links leichte Adiadochokinese, Tremor der Hände, links leichte Ataxie und taktile Agnosie. Muskulatur rigide. — Untere Extremitäten: Keine pathologischen Reflexe, rigide Hypertonie der Muskulatur, Gang verlangsamt und stapfend. — Psychisch: Euphorie, mimische Starre, Pathologische Neugier, Hypochondrie, Urteilsschwäche, automatenhaftes Verhalten. — Blutbefund: Wassermann, Meinicke und Sachs-Witebsky: negativ. — Liquorbefund: Wassermann, Meinicke und Sachs-Witebsky: negativ, Leichte Eiweißerhöhung, leichte Zuckererhöhung und Rechtsverschiebung der Goldsolkurve.

Epikrise: Auch bei diesem Krankheitsbilde steht der Parkinsonsche Symptomenkomplex im Vordergrunde des klinischen Befundes. An der oberen Extremität besteht ein leichter Muskelrigor, dem zufolge sich eine Adiadochokinese ausgebildet hat. Auch an der unteren Extremität ist der Muskeltonus im Sinne eines Rigors leicht gesteigert. Am ganzen Körper besteht eine Akinese, d. h. eine hochgradige Einschränkung aller unwillkürlichen motorischen Bewegungen, wodurch das automatenhafte Verhalten des Patienten erklärlich wird. Kombiniert sind diese extrapyramidalen Störungen mit solchen pyramidaler Natur, so daß im klinischen Bilde fließende Übergänge zu postapoplektischen Symptomen bestehen. Die neurologische Untersuchung ergibt eine leichte spastische Parese des linken Mundfacialis. Schwierig gestaltet sich die Eruierung der Ätiologie des vorliegenden Parkinsonismus, da jede in Erwägung zu ziehende Kausalität etwas für und wider sich hat.

Die Familienanamnese läßt an eine Paralysis agitans denken, denn der Vater des Patienten war Potator, ein Bruder und eine Schwester nervenkrank. Durch die spärlichen anamnestischen Erhebungen allein läßt sich die Annahme einer hereditären Erkrankung nicht mehr aufrechterhalten, dazu bedarf es des hier nicht vorhandenen Sektionsbefundes.

Gegen die Annahme einer Lues sprechen die positiven Lichtreflexe der Pupillen und die negativ verlaufenen Blut- und Liquorreaktionen, andererseits sind aber auch einige Momente vorhanden, die auf eine causale Lues hindeuten; nämlich die Ataxie im Bereiche der oberen Extremitäten, welche aber auch auf einen arteriosklerotischen Prozeß im Bereiche der Hinterstränge beruhen kann, ferner die Zell- und Eiweißvermehrung im Lignor und die Rechtsverschiebung der Goldsolkurve.

Wie für eine Lues, so sind auch für die Encephalitis bestimmte Hinweise gegeben: Leichte Eiweiß- und Zuckervermehrung im Liquor und die Rechtsverschiebung der Goldsolkurve. Als Gegenargumente wären anzuführen, daß dem Patienten eine fieberhafte Erkrankung nicht bekannt ist und daß die Augenmuskeln, deren Kerne im Mesencephalon aus lokalisatorischen Gründen sehr oft vom encephalitischen Prozeß befallen werden, keine Lähmungserscheinungen zeigen.

Weitaus die meisten Symptome lassen an einen arteriosklerotischen Parkinsonismus denken: Der hohe Blutdruck und die Rigidität der peripheren Arterien. Als psychische, auf Hirnarteriosklerose hindeutende Symptome, die aber nach Kehrer nicht absolut beweisend sind, wären zu erwähnen, die Euphorie, der verlangsamte Gedankenablauf, hypochondrische Stigmata, die deutliche Urteilsschwäche und die Weinerlichkeit als Teilerscheinung der affektiven Inkontinenz. Diese Hirnarteriosklerose, speziell im Bereiche der Stammganglien, hat dann zu multilen kleinen Erweichungen geführt, denen zufolge die arteriosklerotische Muskelstarre entstanden ist.

Faßt man alle diese ätiologischen Erwägungen zusammen, so kann man nicht umhin, einzugestehen, daß nach dem klinischen Bilde eine endgültige Entscheidung sehr gewagt erscheint, wenn man auch zugeben muß, daß dem arteriosklerotischen Moment die größte Bedeutung zukommt.

FALL 4: R.

Anamnese: In der Familie keine Nerven- und Geisteskrankheiten. Patient seit langer Zeit sehr nervös und reizbar, vor kurzem Suicidversuch. Beim Gehen oft Wadenkrämpfe.

Beschwerden: Kopfschmerzen, Schlaflosigkeit, Schwindel und Ohrensausen.

Befund: Kopf: Augenbewegungen intakt, Pupillarreflexe positiv für L. und C. Keine Anisocorie. — Obere Extremitäten: Rechts und links leichte Spasmen, Kraft herabgesetzt, rechte Hand in Beugekontraktur gehalten, Reflexe gesteigert, Tremor manuum. — Untere Extremitäten: Rechts Hyperreflexie, Kraft herabgesetzt, — Psychisch: Hypochondrische Ideen, Rat- und Hilflosigkeit, Depressionszustand. — Wassermann, Meinicke und Sachs-Witebsky im Blut und Liquor negativ. —

Epikrise: Bei der Betrachtung dieses Falles ist von Symptomen, die einem Parkinsonismus zugehören, nicht viel festzustellen. Lediglich der Tremor der Hände erinnert an einen Parkinsonismus. Dagegen stehen die arteriosklerotischen Prozesse im Bereiche der Pyramidenbahnen mit spastischen Hemiplegien im Vordergrunde. Der Tremor der Hände läßt aber eine Mitbeteiligung des Pallidums und des Striatums vermuten. Trotz der Eindeutigkeit der Krankheitsursache müssen differentialdiagnostische Überlegungen angestellt werden, ob diese pyramidalen und extrapyramidalen Prozesse auf luetischer, arteriosklerotischer oder, speziell die extrapyramidalen Störungen, auf hereditärer oder encephalitischer Basis fußen.

Das Vorliegen einer encephalitischen Ätiologie ist sehr unwahrscheinlich; einmal weil dem Patienten von einem akuten grippösen Infekt oder einer Encephalitis nichts bekannt ist, sodann weil der Liquor keine diesbezüglichen Veränderungen aufweist.

Die Annahme einer luetischen Kausalität ist desgleichen zu negieren, da die Blut- und Liquorreaktionen negativ ausfielen und der neurologische Befund keinen Anhalt für eine venerische Infektion ergab.

Für eine Paralysis agitans sprechen weder die klinischen Symptome, noch, will man der Paralysis agitans eine heredo-degenerative ätiologi-

sche Bedeutung zuerkennen, die anamnestischen Erhebungen; denn von Nerven- und Geisteskrankheiten ist hier nichts bekannt.

Die meisten Symptome sprechen hingegen für eine arteriosklerotische Kausalität der vorliegenden Erkrankung. Wie schon oben erwähnt, beherrschen die groben, arteriosklerotischen Ausfallserscheinungen das klinische Bild. Ferner sagt die Anamnese aus, daß der Patient von jeher von heftiger und nervöser Natur gewesen sei, Momente, die eine gewisse Disposition für eine Arteriosklerose schaffen.

Recht mannigfaltig sind die psychischen Symptome der vorliegenden Hirnarteriosklerose, wie starke Reizbarkeit, Rat- und Hilflosigkeit, Hypochondrie und Depressionszustände. Die Klagen des Patienten über Kopfschmerzen, Schwindelanfälle, Schlaflosigkeit und Ohrensausen, erhärten in Kombination mit dem übrigen Befund die Diagnose auf eine Arteriosklerose cerebri. Auch die Rigidität der peripheren Arterien läßt an eine arteriosklerotische Wanderkrankung denken. Die Steigerung der Reflexe, die spastische Hypertonie, die Beugekontraktur der rechten Hand und die Verminderung der motorischen Kraft an der oberen Extremität lassen auf einen apoplektischen Insult des hinteren Schenkels der capsula interna schließen. An der unteren Extremität bestehen aus dem gleichen Grunde Hyperreflexie, Hypertonie und Verminderung der motorischen Kraft. Zieht man das Résumé aus der Krankheitsepikrise, so wäre zu sagen, daß die Hauptkrankheit dieses Patienten die Atherosklerose cerebri mit psychischen und physischen Ausfallserscheinungen ist. Unter letzteren dominieren die groben apoplektischen Insulte der capsula interna, während die Parkinsonschen Symptome nur eine untergeordnete, vom apoplektischen Krankheitsbild völlig verdeckte Rolle spielen.

Nichtsdestoweniger ist aber eine Mitbeteiligung des pallidostriären Systems sicher anzunehmen.

---

Vor der Aufstellung des Krankheitsbegriffes der „arteriosklerotischen Muskelstarre“ durch O. Förster sind schon von Economo und Schilder Fälle beschrieben worden, die symptomatisch und, nach der Meinung dieser Autoren, auch nosologisch zur Paralysis agitans gehörten.

Es handelte sich dabei um ältere Personen, bei denen autoptisch eine diffuse Hirnarteriosklerose festgestellt wurde, der man aber keine ätiologische Bedeutung für das vorliegende Krankheitsbild beilegte, so daß eine Paralysis agitans mit nebensächlicher Hirnarteriosklerose diagnostiziert wurde. Erst durch die Untersuchungen O. Försters ist der Arteriosklerose als ätiologischem Faktor größere Bedeutung zuteil geworden, sodaß sich zwangsläufig die Frage ergab: „Ist die arteriosklerotische Muskelstarre ein „morbus sui generis“ oder ist sie erblich, d. h. stellt sie eine genuine Paralysis agitans dar mit gleichzeitig bestehender, als Nebenbefund zu bewertender Atherosklerose, der keine ätiologische Bedeutung zukommt?

Diese Frage ist heute dahin entschieden, daß die arteriosklerotische Muskelstarre als eine Krankheitseinheit im Sinne eines „morbus sui generis" angesehen wird, welcher Ansicht in den oben beschriebenen Fällen H. und Z. Ausdruck verliehen wird.

Man kann aber bei der arteriosklerotischen Muskelstarre nicht von einem morbus sui generis im eigentlichen Sinne sprechen; denn sie ist, wie z. B. die Angina pectoris, nur als Symptom einer Hauptkrankheit — der Atherosklerose — aufzufassen. Bei ausschließlicher Lokalisation derselben im pallidostriären System entsteht das reine klinische Bild der arteriosklerotischen Muskelstarre, die aber als alleinige klinische Manifestation einer Hirnsklerose sehr selten ist, weil erstens der arteriosklerotische Prozeß in den meisten Fällen die Grenzen des Pallidums und Striatums unter Mitbeteiligung der capsula interna überschreitet, so daß die extrapyramidalen Symptome von den pyramidalen überlagert bzw. verdeckt werden, und zweitens die Patienten vor der klinischen Diagnosestellung infolge arteriosklerotischer Gefäßveränderungen anderer Organe, sei es der Nieren- oder der Coronargefäße ad exitum kommen.

Die oben beschriebenen Fälle zeigten alle außer den extrapyramidalen Störungen solche pyramidaler Art. Am ausgesprochensten bestanden letztere im Falle R., das charakteristischste Bild einer arteriosklerotischen Muskelstarre bot der Fall H., wo als pyramidales Symptom nur eine leichte Facialisparese zu konstatieren war. Mittelstellungen nehmen die Fälle Z. und L. ein.

Bei sämtlichen vier Fällen wird so offenbar, daß die arteriosklerotische Muskelstarre kein „morbus sui generis" im eigentlichen Sinne ist, wie etwa die Pneumonie, sondern lediglich als ein Symptom einer diffusen Atherosklerose, unter besonderer Mitbeteiligung der Stammganglien, zu betrachten ist, wie in gleicher Weise, da bei einer Krankheit die verschiedensten Symptome oft vielfältig miteinander kombiniert sind, die bei derselben Hirnaffektion auftretenden spastischen Lähmungen ebenso nur als eine der verschiedensten klinischen Manifestationen der „Hauptkrankheit", der Atherosklerose, zu bewerten sind, woraus resultiert, daß man die arteriosklerotische Muskelstarre nur cum grano salis als ein „morbus sui generis" bezeichnen kann.

Vor Erörterung der Erblichkeitsfrage ist zuvor die Frage zu behandeln, ob die Paralysis agitans erblich ist.

Bei einigen Autoren spielt die hereditäre Disposition des pallidostriären Systems für eine präsenile Degeneration, im Sinne einer heredo-degenerativen Erkrankung, in der Ätiologie der Paralysis agitans eine sehr geringe Rolle, eine Ansicht, die von Willige, Benedeck, Mendel, Foix und Nicolesco vertreten wird. Gegenteiliger Anschauung sind Kehrer, Lundborg und Lafora.

Die bislang größten Verdienste bezüglich der Beantwortung der Erblichkeitsfrage der Parkinsonschen Krankheit hat sich F. Kehrer erworben, der in seiner Monographie: „Der Ursachenkreis des Parkinsonismus"

Tatsachen, die für eine Vererbung — ja einen dominanten Erbgang — sprechen, mit überzeugender Deutlichkeit dargelegt hat; Verdienste insofern erworben, als genannter Autor die gesamte Literatur über familiäre Fälle von Parkinsonscher Krankheit gesammelt, gesichtet und dazu bei drei ihm zur Beobachtung gekommenen Fällen eingehende genealogische Nachforschungen angestellt hat, mit dem Ergebnis, daß bei allen 3 Familien, in denen die Parkinsonsche Krankheit aufgetreten war, in der Ascendenz entweder eine charakteristische genuine Paralysis agitans oder zum mindesten eine rudimentäre Form derselben vorausgegangen war, so daß, in Anbetracht dessen, oben genannter Autor zu dem Schluß kommt, daß eine spezifische erbliche Anlage für die Pathogenese der Parkinsonschen Krankheit die ausschlaggebende Rolle spielt. Desgleichen läßt auch die Tatsache, daß in vielen der von den verschiedensten Autoren berichteten und nachträglich von F. Kehrer näher untersuchten Fälle von familiärer Parkinsonscher Krankheit dieselbe nur bei Geschwistern — d. h. nur in einer Generation — und nicht bei den unmittelbaren Vorfahren der Probanden aufgetreten war, Kehrer nicht zum Apostaten seiner Überzeugung von einer dominanten Vererbung dieser Krankheit werden, zumal derartige familienanamnestische Aussagen von den Probanden selber gemacht wurden und weil ferner von Kehrer selbst verschiedene Gründe, die ein Verschontbleiben der unmittelbaren Vorfahren nur vorgetäuscht haben, mit überzeugender Deutlichkeit in seiner Monographie: „Der Ursachenkreis des Parkinsonismus" näher dargelegt worden sind.

Wenn man den Autoren, welche die Paralysis agitans als eine heredodegenerative Erkrankung ansehen, beistimmen will, bleibt noch die Frage zu erörtern, ob die arteriosklerotische Muskelstarre erblich ist, d. h. ob deren pathologisch-anatomische Grundlage eine Paralysis agitans mit gleichzeitig bestehender, als zufälliger Nebenbefund zu bewertender Atherosklerose darstellt. Die Erblichkeit der arteriosklerotischen Muskelstarre im Sinne einer heredo-degenerativen Erkrankung ist im Falle Z. und R. von vornherein abzulehnen, da in der Familie keine Nerven- und Geisteskrankheiten vorgekommen sind, die auf eine familiäre Degeneration schließen lassen könnten. Schwieriger zu lösen ist die Frage der Erblichkeit im Falle H. und L., bei denen die Familienanamnesen an eine neuropathische Belastung denken lassen könnten, da mehrere Geschwister der Patienten psychische Störungen erkennen ließen. Bei Abwägung der einerseits für eine heredo-degenerative Belastung, andererseits für eine Atherosklerose sprechenden klinischen Symptome muß man der letzteren die größere ätiologische Bedeutung für das vorliegende Krankheitsbild zuerkennen.

Eine sichere Entscheidung ist aber nur durch die histologische Untersuchung möglich, welche, wenn man der arteriosklerotischen Muskelstarre als ätiologisches Substrat eine Paralysis agitans mit nebensächlicher, zufälliger Atherosklerose zugrunde legen will, neben den arterio-

sklerotisch bedingten Alterationen auch diffuse senile Ganglienzelldegenerationen in den Centralganglien nachweisen muß.

Leider konnte bei den in der Universitätsnervenklinik zu Münster zur Beobachtung gekommenen Fällen von arteriosklerotischer Muskelstarre die histologische Untersuchung nicht durchgeführt werden, da die Patienten entlassen wurden und damit nicht zur Sektion gekommen sind.

Umgekehrt spricht aber die Tatsache, daß gerade bei der Paralysis agitans nach Lewy nahezu immer derartige arteriosklerotisch bedingte lacunäre Erweichungen fehlen, in hohem Grade gegen eine derartige Pathogenese der arteriosklerotischen Muskelstarre.

Zufolge der anamnestischen Feststellungen obiger Fälle besteht eine gewisse Berechtigung für die Behauptung, daß die arteriosklerotische Muskelstarre ätiologisch mit der Paralysis agitans nichts gemein hat und aus diesem Grunde auch nicht erblich ist, sondern als ein, wenn auch seltenes Krankheitsbild einer arteriosklerotischen Gefäßaffektion im Bereiche der Stammganglien mit konsekutiven multiplen, kleinen Erweichungsherden angesehen werden muß.

Trotzdem kann man bis zu einem gewissen, aber praktisch nicht in Betracht kommenden Grade bei der arteriosklerotischen Muskelstarre von Erblichkeit sprechen, und zwar insofern als die ursächliche Atherosklerose sich hinsichtlich der Aetiologie aus zwei Komponenten zusammensetzt, einmal aus einer Konstitutionsanomalie, einem hereditären Faktor, andererseits aus den verschiedensten exogenen Ursachen.

---

Für die Überlassung des Themas, die Durchsicht der Arbeit und die Übernahme des Referates spreche ich Herrn Prof. Dr. Kehrer meinen ergebensten Dank aus.

# LITERATUR-VERZEICHNIS.


v. Bechterew: Deutsch. Zeitschrift für Nervenheilkunde. **15,** 437, 1899.
L. Benedeck u. K. Csörsz: Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde. **79,** 368. 1923.
Böttiger: Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde. **68/69,** 165. 1901.
Bostroem: Monographien d. Neurologie u. Psychiatrie. **33,** 174. 1922.
Bregazzi: Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde. **72,** 15. 1921.
M. Critchley: Brain, Vol. III. **2,** 23. 1929.
O. Foerster: Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie. **73,** 11. 1921.
Allgem. Zeitschr. f. Psychiatrie. **66,** 902. 1909.
Gerstmann: Monatsschrift f. Psychiatrie u. Neurologie. **55,** 35. 1924.
A. Jakob: Monogr. a. d. Gesamtg. d. Neurologie u. Psychiatrie. **37,** 123. 1923.
Ch. Jakob: Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten. **65,** 540. 1922.
Kashida: Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie. **94,** 659. 1925.
F. Kehrer: Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten. **91,** 187, 1930.
Kleist: Journal f. Psychologie u. Neurologie. **10,** 95. 1907.
— Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurologie. **52,** 259. 1922.
Lafora: Zentralblatt f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie. **43,** 853. 1926.
F. H. Lewy: Monographien a. d. Gesamtgebiet d. Neurologie u. Psychiatrie. **34,** 595. 1923.
F. H. Lewy u. Tiefenbach: Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie. **71,** 303. 1921.
F. Lotmar: Monogr. d. Neurologie u. Psychiatrie. **48,** 40. 1926.
— Fortschritte d. Neurologie u. Psychiatrie. 3. Jahrgang, 245. 1931.
Henry Marcus: Act. med. scandinav. Vol. **59,** 39. 1923.
H. Merguet: Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten. **66,** 272. 1922
Newmark: Journal of nerv. and. ment. disease. **XLIX,** Nr. 2, 1919.
R. Pfeiffer: Neurologisches Centralblatt. **1901,** 386.
H. Ruge: Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankheiten. **64,** 150. 1922.
P. Schuster: Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie. **77,** 1. 1922
Spiller: Journal of nerv. and. ment. disease. **XLIII,** Nr. 1. 1916.
Strümpell: Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde. **54,** 207. 1915.
C. u. O. Vogt: Journal f. Psychologie und Neurologie. **XXV,** 782. 1920.
H. Willige: Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatrie. **4,** 520, 1911.
Zingerle: Journal f. Psychologie u. Neurologie. **XIV,** 81. 1909.

## LEBENSLAUF

Am 10. Juni 1912 zu Düsseldorf geboren, besuchte ich die Elementarschule zu Wuppertal-Barmen und die Gymnasien zu Arnsberg und Schwerte/Ruhr, wo ich im Februar 1931 die Reifeprüfung bestand. Meiner eigenen Wahl folgend, studierte ich in Bonn, Hamburg und Münster i. W. Medizin, wo ich am 28. November 1936 das medizinische Staatsexamen mit dem Urteil: sehr gut bestand.